Die Hautkomplikationen bei Hydrophthalmus congenitus (Neurofibromatosis, Naevus flammeus).

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

einer

Hohen Medizinischen Fakultät der Universität Rostock

vorgelegt von

Wilhelm E. F. Ehrler
aus Kienitz a. O.

Rostock
Winterberg's Buchdruckerei, Rostock
1927.

Referent: Herr Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Peters.

Meinem Onkel

Robert Perthel

in dankbarer Verehrung gewidmet.

Unter der Bezeichnung Hydrophthalmus verstehen wir heute allgemein einen glaukomatösen Prozess, der sich im kindlichen Auge abspielt, und bei dem das klinische Bild vor allem durch Vergrösserung des Bulbus und Vertiefung der vorderen Kammerbucht markiert wird. (Peters.[1])

Diese durch intraokuläre Flüssigkeitsvermehrung und Drucksteigerung eintretende Vergrösserung wird dadurch ermöglicht, dass den Umhüllungshäuten des jugendlichen Auges eine grössere Dehnbarkeit zukommt als den Augen älterer Individuen.

Nach Webers[2]) Versuchen dehnen sich kindliche und jugendliche Bulbi aus, sobald der intraokuläre Druck über 25 Millimeter Quecksilber steigt, während Erwachsene einem solchen von 100 mm Hg. Widerstand leisten können, ohne dass es zu einer Vergrösserung kommt.

Mit den Veränderungen in Grösse und Form des Augapfels — letzterer wird kugelartig durch das nach allen Dimensionen gleichmässig vermehrte Volumen des Bulbus — steht in unmittelbarem Zusammenhange die Verschiebung der topographischen Verhältnisse des Bulbusinhaltes: die Vergrösserung der vorderen Kammer, Vorrücken der Iris und das Zurücktreten des Linsensystemes.

Die vorherrschende Refraktion ist die myopische, die fast stets mittleren Grades ist. Sie ist in erster Linie eine reine Folge der glaukomatösen Drucksteigerung bezw. der daraus resultierenden Axenverlängerung infolge Dehnung der gesamten Sklera. Die Erklärungen, die für die Pathogenese der infantilen Myopie gegeben werden, kommen für das an Hydrophthalmus congenitus (H. C.) erkrankte Auge erst in zweiter Linie in Betracht. Hierbei entsteht die Myopie ganz unabhängig davon, ob eine Disposition dazu vorhanden ist oder nicht, auch an ursprünglich emmetropischen, ja selbst hypermetropischen Augen.

Ein perverser Astigmatismus kann nach Seefelder[3]) als Regel gelten. Die Sehschärfe ist fast immer herabgesetzt, je nach der Dauer des Prozesses kann es zu Amblyopie und Amaurose kommen. Auch zeigt das Gesichtsfeld Einschränkungen, während der Farbensinn erhalten ist.

Während das klinische Bild sehr prägnant erscheint und die Diagnose des H. C. keine grossen Schwierigkeiten verursacht, so sind die pathologisch-anatomischen Veränderungen im Auge doch äusserst variabler Natur.

Deshalb ist auch die Zahl der verschiedenen Theorien, die sich mit der Pathogenese des H. C. beschäftigen, überaus gross. Fasst man sie jedoch zusammen, so laufen sie im grossen und ganzen darauf hinaus, dass ein Teil der Autoren auf eine vermehrte Flüssigkeitszufuhr durch entzündliche oder vasomotorische Einflüsse, der andere Teil auf verminderte Resorption, bedingt durch veränderte Abflusswege, Wert legt. Weiterhin unterscheiden sie sich in den Anschauungen, die zu der Hypersekretion oder Retention Veranlassung geben.

Zu den Anhängern erstgenannter Richtung gehört unter anderen Raab[4]), der als erster ein an H. C. erkranktes Auge mikroskopisch untersucht hat und das Ergebnis im Jahre 1876 veröffentlichte. Er stellte fest, dass das Volumen des Bulbus gleichmässig nach allen Dimensionen vermehrt war; fernerhin, dass eine Verdünnung der formgebenden Membranen in der Zone des Cornealfalzes und ein Verstreichen des daselbst befindlichen Absatzes zwischen Cornea und Sklera vorhanden war. Für den Ausgangspunkt und Hauptsitz der pathologischen Vorgänge, welche diese bedeutenden anatomischen Veränderungen zuwege bringen, hält er den Uvealtraktus, speziell den gefässreichen Ciliarkörper. Er fand in den genannten Teilen Kennzeichen einer teils abgelaufenen, teils noch im Fortschreiten begriffenen entzündlichen Infiltration, die sich weiterhin auf die benachbarten Teile der Cornea und Sklera erstreckten.

Die Folge dieser pathologischen Veränderungen sind nach seiner Meinung Erweichung der genannten Gewebe, die dann nicht mehr in der Lage sind, dem ohnehin erhöhten intraokularen Drucke Widerstand zn leisten.

Grahamer[5]), der ein hydrophthalmisches Auge eines dreizehnjährigen Mädchens untersucht hat, kommt zu dem Schluss, dass eine seröse Iridocyklitis das primäre sei, und dass die Veränderung der Cornea — Verdünnung und Usur der Descemetschen Membran — erst durch diese bezw. durch Erhöhung des intraokulären Druckes zustande käme. Auch fand er bei seinen Untersuchungen eine Verringerung des Gesamtquerschnittes des

Leber'schen Venenplexus, was eine verminderte Abfuhr der intraokulären Flüssigkeit notwendig zur Folge haben müsse.

Nach Kalt[6]) liegt auch eine Iridocyklitis vor. die aber zu einer allmählichen Obliteration der Gefässe des Uvealtraktus führt.

Manz[7]) glaubte. dass dem H. C. ein chronischer Entzündungszustand im Gebiete der Chorioidea und des Corpus ciliare zugrunde liege, der seinen Anfang schon während der Fötalzeit nehme.

Pflüger[8]) spricht von einer sklerosierenden Entzündung des Kammerwinkels, der der H. C. seinen Ursprung verdanke.

Eine Arbeit, die sich fünf Fälle von H. C. zum Gegenstand ihrer Untersuchung gemacht hat und sich eingehender mit den pathologisch-anatomischen Veränderungen beim H. C. befasst, ist im Jahre 1889 von Dürr und Schlegtendal[9]) erschienen. Diese Forscher fanden unter ihrem Material Augen, die teils geringere, teils stärkere Entzündungssymptome aufwiesen. Sie denken sich den Hergang folgendermassen: Eine chronische Entzündung, welche in den verschiedenen Teilen des Uvealtraktus lokalisiert war, besonders aber den Kammerwinkel mit ergriffen hatte, lieferte Produkte, die in den entzündungsfreien Intervallen zum Teil wieder aufgelöst wurden. Die Entzündung bildete mehrfach Rezidive und wurde auf diese Weise die Veranlassung zur Entwickelung des hydrophthalmischen Zustandes mit seinen bekannten Symptomen. Je nachdem nun der entzündliche Prozess stärker zur Entwickelung gelangte, oder die entzündlichen Produkte wieder entfernt wurden, entstanden die verschiedenen Befunde. Stets sei aber eine intrauterine Entzündung im Uvealtraktus als der Ausgangspunkt anzusehen. Und bis in die neueste Zeit wird immer wieder eine Entzündung des Uvealtraktus — Muray[10]), eine fötale Chorioiditis; May[11]), eine infantile seröse Iritis mit Sekundärglaukom; Vennemann[12]) — als Ursache des H. C. angegeben.

Goldzieher[13]) ist ein eifriger Verfechter dieser Lehre. Er sieht ebenfalls den H. C. als ein schon in frühester Jugend oder gar schon im intrauterinen Leben durch Hypersekretion verursachten glaukomatösen Zustand an. Der „konstanteste Befund" ist für ihn die Atrophie der Chorioidea, und er glaubt, dass der Ausgangspunkt des infantilen Glaukoms in einer entzündlichen Erkrankung der Chorioidea von sklerosierenden Charakter zu suchen sei, welche zu einer Verödung des mittleren Gefässlagers

der Uvea und dadurch bedingter fortgesetzter seröser Transudation in den Glaskörper führe.

Von den Verfechtern der Sekretionstheorie hat eine Zeitlang ein Autor grosses Aufsehen erregt, dass er den H. C. als Ausfluss und Teilerscheinung einer allgemeinen vasomotorischen Angioneurose zu erklären versuchte, gegenüber der sonst allgemein geltenden Annahme von der lokalen zur Bulbusektasie führenden Sekretionsvermehrung, sei sie nun mechanischer oder entzündlicher Natur und Ursache.

Angelucci[14]) macht nämlich in einer Reihe von Arbeiten auf ein Symptomkomplex aufmerksam, das er in seinen 28 Fällen von primären und sekundärem Buphthalmus vorgefunden zu haben glaubt. Und zwar fasst er es als Folge eines anormalen Gefässtonus auf. Hierhin gehörige Erscheinungen sind Struma, Tachykardie, Erweiterung der Gefässe des Kopfes, mangelhafte Entwickelung der Zähne und des Skelettes. Diese Anomalien sind nach Angeluccis Ansicht ein konstantes Vorkommnis beim Buphthalmus und stellen für sein Zustandekommen eine „conditio sine qua non" dar.

Auf die Inkonstanz dieser Erscheinung, für die allerdings Merchetti[15]) und auf Grund eines einzigen Falles auch de Lapersonne[16]) eintraten, haben besonders Axenfeld[17]), Reis[18]) und Seefelder[3]) hingewiesen. Vasomotorische Störungen von seiten des Nervus trigeminus oder Sympatikus kommen erst in zweiter Linie und zwar als auslösende Momente in Betracht. Ebenso sei darauf hingewiesen, dass gerade beim H. C. die Sympatikusexstirpation keine greifbaren Erfolge erzielt hat.

Bevor ich auf die Arbeiten der beiden letztgenannten Autoren, Reis und Seefelder, eingehe, die ganz besonders wertvoll sind, da sie nicht nur durch die Untersuchungsergebnisse eines grösseren Materials der Glaukom-Theorie eine ganz andere Richtung geben, sondern auch im Anschluss daran die gesamte Literatur über H. C. einer kritischen Besprechung unterziehen, will ich noch kurz zur Vervollständigung der Glaukom-Theorie des juvenilen Auges eine Auffassung streifen, die von einigen wenigen Autoren vor mehreren Jahrzehnten vertreten wurde und in letzter Zeit von Marschke[19]) wieder aufgegriffen wurde. Danach ist die Grössenzunahme des Auges nicht auf einen Dehnungsprozess zurückzuführen, sondern muss als ein „Riesenwuchs" angesehen werden. Die Umhüllungshäute des Bulbns seien in toto verdickt und der Inhalt, Linsen-

system usw., vergrössert angelegt. Die genauen mikroskopischen Untersuchungen der letzten Jahre haben aber gelehrt, dass die Sklera des hydrophthalmischen Auges in ihrer ganzen Ausdehnung — wenn auch in den vorderen und mittleren Abschnitten etwas stärker als in den hinteren — verdünnt ist. Bekanntlich ist auch im hydrophthalmischen Auge die Kristallinse zumeist kleiner, nie aber grösser befunden worden. Dann könnte man auch noch als wichtiges Argument die hin und wieder eintretende Spontanruptur des Bulbus anführen, deren Zustandekommen stets in einer überaus starken Verdünnung der Sklera zu suchen ist. Diese Tatsachen lassen sich mit der Theorie eines allgemeinen Riesenwuchses nicht vereinbaren.

Im Gegensatz zu der bisher angeführten Theorie von der Hypersekretion legen Reis[12]) und Seefelder[3]) ihr Hauptgewicht darauf, dass Veränderungen der Filtrationswege — Schlemm'scher Venenplexus — und dadurch bedingte Störung des Abflusses der intraokulären Flüssigkeit aus der vorderen Kammerbucht die primäre Ursache des H. C. sei. Das Ergebnis der Untersuchungen von Reis ist, dass beim H. C. von einer Konstanz bestimmter pathalogisch-anatomischer Veränderungen in dem Sinne, dass in jedem Falle die gleichen Deformitäten anzutreffen wären, keineswegs die Rede sein kann. Aber in der überwiegenden Mehrheit der untersuchten Fälle waren abnorme Verhältnisse in der Kammerbucht nachweisbar, die eine Verlegung der Filtrationswege bedeuteten und eine Erschwerung des Abflusses der intraokulären Flüssigkeit zur Folge gehabt haben müssen. Diese Obliteration des Hauptabführweges des Kammerwassers — der Schlemm'sche Venenplexus — trat häufig ohne Verlötung der Kammerbucht in Erscheinung. Sie beruht nach Reis[12]) entweder auf chronisch-entzündlicher Grundlage, oder in einzelnen Fällen auf einer angeborenen Entwicklunghemmung. Diese Aplasie des Cirkulus venosus Schlemmii ist in einer Reihe von Fällen auf eine ererbte fehlerhafte Beschaffenheit des Keimes zurückzuführen, wobei nicht ausgeschlossen ist, dass die Ursache der Bildungshemmung doch in einer fötalen Erkrankung, nicht aber in einer Entzündung zu erblicken ist.

Während Reis[12]) noch die Entstehung des H. C als keine einheitliche bezeichnen konnte, ist durch die Untersuchungsergebnisse von Seefelder[3]) die Bedeutung der Entzündung gegenüber der der Entwicklungsstörung noch weiter in den Hintergrund

getreten und es vollzieht sich auf diesem Gebiete demnach derselbe Wandel der Anschauungen, wie auf dem der Pathogenese der übrigen Entwicklungsstörungen (Peters).[1])

Entzündliche Veränderungen könnten zwar die Filtration im Kammerwinkel zweifellos erschweren; das Wichtigste ist aber nach Seefelder[3]) das Vorhandensein congenialer Veränderungen der Filtrationswege, die auf dem Wege einer fehlerhaften Entwicklung entstehen. Auf Grund exacter Untersuchungen fasst er die für das Zustandekommen des H. C. in Frage kommenden Momente folgendermassen zusammen:

1. abnorme Persistenz des fötalen lig. pectinatum.
2. rückwärtige Lage des cirkulus venosus Schlemmii.
3. abnorme Enge des cirkulus venosus Schlemmii.
4. ungenügende Differenzierung des trabeculum corneosklerale.
5. rudimentäre Entwicklung des Skleralsporus.

Zum Beweise der fehlerhaften Anlage des Keimplasmas werden einige Arbeiten angeführt, in denen Heredität und Consanguinität scheinbar eine Rolle spielen.

Bondi[20]) berichtet von einer Familie, in welcher sowohl die Mutter, als auch ihre beiden lebenden Kinder an H. C. litten. Von zwei frühzeitig verstorbenen Kindern soll das erste ebenfalls auffallend grosse Augen gehabt haben. Während dies ein seltenes Beispiel von direkter Vererbung darstellt, handelt es sich in den folgenden Fällen um die bei weitem häufigere Art der collateralen Vererbung.

Die selbst mit normalen Augen ausgestattete Mutter eines von da Gama Pinto wegen H. C. an beiden Augen iridectomierten Patienten, gebar noch während das erste in Behandlung stand, ein zweites Kind, welches mit dem gleichen Leiden behaftet war.

Jünken[21]) beobachtete H. C. bei 7 Brüdern einer schwedischen Familie. Angelucci sah das Leiden bei 3 Brüdern, deren Mutter an Morbus Basedowii litt. Rampoldi[22]) fand die Erkrankung bei 3 Schwestern, Gallenga[23]) in 6 Fällen bei mehreren Familienmitgliedern.

Garnicht selten gelangte der H. C. mit anderen angeborenen Erkrankungen zur Beobachtung und zwar gerade mit solchen, deren directe Vererbung allgemein feststeht. So fanden Brunnhuber[24]), Pflüger[8]), Vennemann[12]) Combinationen mit Iridermie;

Pergens[25]) sah Buphthalmus mit Lenticonus posterior. Pinkus[26]) beschreibt bei einem 3 Monate altem Kinde einseitigen H. C. mit Alopecia congenita.

II. Teil.

Stellen diese letzten Beobachtungen im grossen und ganzen nur vereinzelte Fälle dar, in denen H. C. mit irgend einer anderen Missbildung vergesellschaftlicht war, so nehmen Veränderungen in der Umgebung des Auges einen breiten Raum in der Literatur ein, die zu den Geschwülsten im pathologischen Sinne zu rechnen sind, deren Entstehung in einer fehlerhaften Anlage des Keimplasma begründet liegt und in derem Gefolge der H. C. sehr häufig beobachtet wurde. Es sind dies in erster Linie die Neurofibromatose und der Naevus flammeus.

Wenn wir die Literatur über die Neurofibromatose durchmustern, so stossen wir auf eine grosse Reihe von Arbeiten, die sich mit diesem Gegenstand befassen.

Schon aus dem Jahre 1793 stammt eine Arbeit von Tilesius[27]), der das Krankheitsbild der Neurofibromatose bei einem 50jährigen Manne beschreibt, der über die ganze Haut verbreitete Tumoren zeigte, und wo sich die Anfänge dieses Leidens schon bei der Geburt bemerkbar machten. Durch Virchow[28]) sind die Kenntnisse in dieser Geschwulstform wesentlich gefördert worden Er hat den Grund gelegt, auf dem von Recklinghausen[29]) weiterbaute. Ihm gebührt das Verdienst, die Einheit der verschiedenen Geschwulstformen der Neurofibromatose betont und ihren Ursprung von den bindegewebigen Elementen des Nerven bewiesen zu haben. Die Neurofibromatose tritt in 3 Formen auf, nämlich 1. als sog. plexiformes Neurofibrom, 2. als Fibromum moluscum und 3. als halbseitige Gesichtshypertrophie. Die 3 Formen können jedoch gleichzeitig in verschiedenen Graden ausgeprägt sein, und die klinische Diagnose wird dann nach den vorwiegend ausgeprägten charakteristischen Merkmalen dieser oder jener Form bestimmt. Alle 3 Formen können mit Buphthalmus kombiniert sein.

Makroskopisch zeigt sich das Neurofibrom als ein Konvolut von rankenartig gewundenen oder verflochtenen Strängen, stellenweise mit knoten- oder spindelartiger Verdickung.

Mikroskopisch sind die einzelnen Nervenstämme von einer mehr oder weniger breiten bindegewebigen Hülle umgeben. Die

einzelnen Bindegewebsfibrillenbündel zeigen eine konzentrische Schichtung.

Histologisch nimmt die fibromatöse Neubildung vornehmlich ihren Ausgang vom Perineurium, wobei die einzelnen Nervenfaserbündel axial liegen und von dem wuchernden Gliagewebe gleichmässig umschlossen werden, hingegen werden die Nervenfaserbündel durch das umgebildete Gliagewebe auseinandergedrängt, wenn die Wucherungen vom Endoneurium ausgehen. Dabei können die in der Geschwulstmasse liegenden Nervenbündel, und im Falle der Beteiligung des Endoneuriums sogar die einzelnen durch Wucherung auseinandergedrängten Nervenfasern vollständig erhalten sein. In manchen Fällen wird allerdings das eigentliche Nervengewebe ganz oder teilweise zerstört. (Hanke, Katz.[30]) Das umgebildete Bindegewebe kann schleimiger Entartung und Bildung von Lymphangiektasien anheimfallen. An der Geschwulst können sich nach v. Recklinghausen[29]) auch die bindegewebigen Häute der Gefässe, sowie die bindegewebigen Hüllen der Schweissdrüsen und Haarbälge beteiligen. Ebenso können die Bindehaut und Ciliarnerven befallen sein.

Die Entstehung der Krankheit, die als Missbildung aufzufassen ist, muss in die erste Fötalperiode verlegt werden (Cagiati 1907[31]) und ist als Entwickelungsstörung des Mesenchyms aufzufassen.

Haben wir in Kürze die pathologisch-anatomischen Fragen sowie die Genese dieser seltsamen Affektion gestreift, so dürfte es jetzt von Interesse sein, speziell eine Uebersicht der Fälle von Neurofibromatose zu geben, die mit einem H. C. kompliziert sind.

Eine Arbeit, die im Jahre 1898 von Sachsalber[32]) erschien, ist die erste ausführliche Untersuchung, in der der Verfasser auf den Zusammenhang zwischen Rankenneurom und H. C. hinwies.

Bei einem 7 Jahre alten Knaben war die linke Gesichtshälfte schon bei der Geburt etwas grösser als die rechte. Diese Missbildung nahm aber mit dem Wachstum des Kindes stetig zu. Es beteiligte sich an ihr in erster Linie das Gesichtsskelett, sowie ein in der linken Orbita und Schläfengegend sitzender Tumor.

Die mikroskopische Untersuchung der Geschwulstmasse ergab unverkennbar, dass es sich um ein Neurofibrom handelte.

Der Bulbus ist in allen seinen Dimensionen vergrössert, der Längendurchmesser beträgt 30 mm.

Die Sklera ist sehr dünn und zeigt einen grossen Zellenreichtum und ausserdem eine vermehrte Anzahl von Blutgefässen mit verdickten Wandungen. Die Lederhaut durchsetzenden Nerven wiesen merkwürdige und verschiedenartige Veränderungen auf.

An den Venen, speziell den Vortexvenen waren starke Wucherungen des Endothels zu beobachten. Die Wucherungen nahmen oft einen derartigen Umfang an, dass eine mehrfache Endothelschicht vorhanden war und das Lumen der Vene eine Einschränkung erlitt. Die Bindegewebswände zeigten geringe Verdickung, hingegen waren die Hauptveränderungen in den die Venen umgebenden Lymphräumen vorhanden. Dieselben wiesen zumeist fast bis zur Hälfte des Venenlumens verdickte Wandungen auf, und innerhalb derselben lagen dicke Lagen von abgestossenen Endothelzellen, die das Lumen des Lymphraumes ausfüllten. Die Veränderungen waren, je weiter sie sich gegen die Chorioidea zu vorfanden, um so intensiver, obwohl sie auch an den die Sklera durchsetzenden Venen noch deutlich nachgewiesen werden konnten.

Die Kammerbucht war ungemein tief und geräumig, sie war frei von Entzündung und Exsudation. Es bestand nur eine geringe Wucherung des Endothelbelages.

Der Schlemm'sche Kanal fehlte fast überall, und an dessen Stelle war das Gewebe auffallend derb und sklerotisch. In einem kleinen Teil der Hornhautcircumferenz war derselbe jedoch in Form zweier mit einem normalen Endothelbelage versehenen Lücken vorhanden. Auffallend war im Gegensatz zu den normalen Verhältnissen, dass diese Lücken durch einige sehr derbe Faserlagen von der Kammerbucht getrennt waren. An mehreren Stellen war die innere Wand des Kanals unterbrochen und es bestand Kommunikation desselben mit dem fibrösen Gewebe, das die Stelle des Ligamentum pectinatum und der Kammerbucht einnahm. Gegenüber dem normalen Lig. pect. ist in erster Linie die höhere Anteilnahme von derbem fibrösen Bindegewebe hervorzuheben, Erscheinungen, welche auf eine Entzündung schliessen liessen, waren in besagtem Gewebe nirgends nachzuweisen.

Der Ciliarmuskel, der sonst mit dem Lig. pect. direkt zusammenhängt, ist von demselben durch eine breite Brücke des die Kammerbucht, Iris und Lig. pect. auskleidenden sklerosierten reticulierten Bindegewebes getrennt. Sachsalber[32]) hatte den Eindruck, als ob das Bindegewebe durch Zug vom Corpus ciliare heruntergezogen sei und zum Aufbau der Kammerbucht, des

Lig. pect. und der Iris verwendet worden wäre. Schliesslich seien noch die Ciliarnerven erwähnt, die bis zu ihrem Eintritt in die Chorioidea meistens für Rankenneurome charakteristiche Veränderungen aufwiesen, nämlich geringe Wucherung des Endoneuriums, bedeutende Verdickung des Perineuriums, das einen lamellären geschichteten Bau zeigte. Ausserdem waren zahlreiche Stränge vorhanden, in denen die Nervenfasern abgestorben waren.

Sachsalber[31]) glaubt nun, dass in seinem Falle die Genese des H. C. durch die primäre Erkrankung der Lymphbahn der Nerven in der Chorioidea zu suchen sei. Hierdurch würden sekundäre Ernährungsstörungen gesetzt, die einerseits zu einer diffusen Bindegewebsneubildung und Erkrankung der mit dem allgemeinen Lymphsystem im Zusammenhang stehenden Lymphgefässen des Bulbus führe, und andererseits auch entzündliche Veränderungen mit ausgedehnter Obliteration der normalen Blutgefässe herbeiführe. Durch diese Veränderungen der Lymphabflusswege entstände eine Stauung der Lymphe, die Buphthalmus nach sich zieht.

Den ungemein wichtigen Veränderungen der Abflusswege des Auges, Schlemm'scher Kanal und Lig. pect. schenkt Sachsalber[32]) keine weitere Beachtung, wenigstens bringt er sie in keiner Weise in Beziehung zu dem Buphthalmus.

Im Gegensatz zu dem Fall Sachsalbers[32]), der durch seinen Gefässschwund, seine Gefässveränderungen und bindegewebige Degeneration wenigstens der gesamten Uvea und weiterhin durch seine weite Kammerbucht ausgezeichnet ist, fand Michelsohn-Rabinowitsch[33]) in dem von ihr an der Sigrist'schen Klinik veröffentlichten Falle eine allgemeine Hyperaemie der gesamten Augenhäute und Verlötung des Kammerwinkels in grosser Ausdehnung.

Bei dem 5viertel Jahre alten Knaben M. R. zeigte sich schon im Alter von 5 Wochen eine weiche Schwellung am linken Augenwinkel, die sich im Laufe der Zeit stetig vergrösserte und sich auch auf das untere Lid und die linke Schläfe zu erstrecken begann. Der linke Bulbus zeigte gegenüber dem rechten eine Vergrösserung und mässige Vortreibung.

Da die ophthalmologische Untersuchung eine glaukomatöse Excavation der Papille ergab, und eine Steigerung des intraokularen Druckes von T+1 gefunden wurde, bestand an der Diagnose H. C. kein Zweifel mehr.

Aus der Beschreibung der mikroskopischen Untersuchung des enukleïrten Bulbus entnehmen wir, dass die Conjunctiva aufgelockert und einen auffallenden Reichtum an grösseren und kleineren, offenbar erweiterten und mit Blut strotzend gefüllten Gefässdurchschnitten zeigt. Alle, auch die feinsten Gefässe der Iris sind erweitert und mit roten Blutkörperchen angefüllt. Rundzellenanhäufungen sind nirgends beobachtet worden. Der Ciliarmuskel, der gut entwickelt ist, zeigt ebenfalls die starke Erweiterung der vorhandenen Gefässe, ebenso die Ciliarfortsätze. Auch hier fehlen wie bei der Iris entzündliche Veränderungen vollkommen.

Das Ligamentum pectinatum ist auf allen Schnitten noch deutlich zu erkennen, jedoch weist sein Maschenwerk kaum noch Lücken auf. Es stellt ein ziemlich kernreiches engverfilztes Gewebe dar, in welches ganze Züge von langgestreckten Pigmentzellen von der Iris her eingedrungen sind.

An Stelle des Schlemm'schen Kanales ist auf vielen Schnitten nur noch ein schmaler, völlig leerer Zellstrang zu sehen. Auf der ganzen nasalen Seite des Bulbus ist er überhaupt nicht mehr vorhanden.

Im unteren temporalen Quadranten und vor allem auf der nasalen Bulbusseite besteht eine periphere vordere Irissynechie. Die Anlötung der völlig entzündungsfreien Iris an die in keiner Weise veränderten Cornea ist durch einen schmalen Bindegewebsstreifen, der aus dicht nebeneinanderliegenden langgestreckten Spindelzellen mit stäbchenförmigen Kernen besteht, bewirkt. Dieser Bindegewebsstreifen schiebt sich da, wo die Synechie aufhört, noch eine Strecke weit zwischen Endothel- und Hornhautparenchym nach der Corneamitte zu vor, wobei an dieser Stelle die Descement'sche Membran zum Teil verschwunden, zum Teil noch in Bruchstücken inmitten dieses Bindegewebes zu finden ist. Von früheren entzündlichen Erscheinungen ist dabei keine Spur vorhanden.

Aderhaut und Retina zeigen ebenfalls auffällige Hyperaemie der grossen und kleinen, ja selbst der capillaren Gefässe. Die Retina zeigt noch einen ausgesprochenen Schwund der Nervenfaserschicht, ferner eine bedeutende Verminderung der Ganglienzellen.

Die Zentralgefässe, speziell die Vena centralis ist weit über die Norm erweitert und mit Blut voll angefüllt.

Ganz besonders auffallend verändert erscheint Michelsohn-Rabinowitsch[33]) der grösste Teil der Cilinarnerven sowohl der hinteren wie der vorderen. Dieselben wiesen eine bedeutende Wucherung des Perineurums auf, das einen zwiebelschalenartig geschichteten Bau und vereinzelte Blasenzellen zeigte. Die verschieden geformten Hohlräume, die durch das gewucherte Perineurium gebildet wurden, waren mit einer homogenen Masse ausgefüllt und enthielten spärlich Zellen. Zum Teil war auch das Endoneurium gewuchert.

Gestützt auf die Veränderung der Ciliarnerven — es handelt sich fraglos um eine neurofibromatöse Entartung — glaubt Michelsohn-Rahinowitsch[33]) sich den Zusammenhang zwischen Rankenneurom und Buphthalmus folgendermassen erklären zu müssen:

Die oben beschriebene Erkrankung der Ciliarnerven, welche auch Bündel von Gefässnerven mit sich führten, müsse eine Störung der okularen Zirkulation nach sich ziehen Dieselbe meint sie in der deutlich ausgesprochenen Hyperaemie sämtlicher Augenhäute zu finden. Die Hyperaemie erscheint ihr viel zu markant, als dass sie lediglich auf die geringe intraokuläre Drucksteigerung zurückgeführt werden könne. Es handle sich vielmehr um eine congestive Hyperaemie infolge Erschlaffung der Gefässmuskulatur bei Parese oder Paralyse der Vasomotoren. Die nächste Folge dieser Hyperaemie der Augenhäute sei eine vermehrte Absonderung und auch ein verstärkter Abfluss von Augenflüssigkeit. Durch die chronisch vermehrte Durchströmung des Lig. pectinatum und des Canalis Schlemmii mit möglicherweise veränderter Lymphe kommt es zur Verklebung und Induration des Kammerwinkels. Durch eine solche Sklerosierung und Verschliessung des Kammerwinkels, des Lig. pectinatum oder Schlemmschen Kanals, auch wenn diese nur partiell sein sollte, ist die Störung im Abflusse der zu reichlichen Augenflüssigkeit und somit die Einleitung zum H. C. gegeben,

Der Fall, den Marakami[34]) beschreibt, stimmt in grossen Zügen mit den mikroskopischen Untersuchungen von Michelsohn-Rabinowitsch[33]) überein, nur unterscheiden sie sich in der Auffassung, die zur Hypersekretion führt. Auch hier haben wir hyperaemisches Gewebe vor uns. Alle Gefässe, selbst die kleinsten, der Augenhäute sind mit Blut voll angefüllt, aber nirgends sind

Zeichen vorhanden, die auf eine bestehende oder abgelaufene Entzündung schliessen liessen.

Die Kammerbucht ist total obliteriert, indem nämlich die Iris an ihrer Wurzel mit der Corneoskleralwand ganz und gar verwachsen ist. Sowohl vom Lig. pect. als auch vom Schlemm'schen Kanal ist keine Spur zu finden. Der Ciliarkörper ist sehr in die Länge gezogen und abgeplattet, und alle Gefässe, die dort vorkommen, sind ebenfalls stark erweitert und mit Blut vollgefüllt.

Die Ciliarnerven sind sehr verdickt und enthalten in der Mitte einige markhaltige Fasern, um welche zwiebelschalenartig gewuchertes Perineurium dick aufliegt.

Dass das Fehlen des Schlemm'schen Kanals infolge Entwickelungshemmung oder ein abnorm persistierendes Fötalgewebe im Bereich des Lig. pect. als Ursache des Buphthalmus in Frage kommen könnte, weist Murakami[34]) von der Hand, vielmehr hält er die Veränderungen im Kammerwinkel für eine sekundäre Erscheinung und führt sie auf eine von hinten zustande gekommene Druckwirkung zurück.

Eine fibromatöse Veränderung, wie sie Michel[35]) angenommen hat, meint er ausschliessen zu können. Auch wendet er sich scharf gegen die Auffassung Michelsohn-Rabinowitsch[33]), die von einer kongestiven Hyperaemie infolge einer Parese oder Paralyse der Gefässnerven spricht.

Die Zirkulationsstörung ist nach seiner Ueberzeugung hervorgerufen durch die überall reichlich vorhandenen Bindegewebswucherungen, welche nicht nur auf diə Ciliarnerven begrenzt, insondere auch auf die benachbarten Blut- und Lymphgefässe ausgebreitet sind und dadurch den Flüssigkeitsinhalt zur Stase kommen lassen.

Im Hinblick auf den Fall von Lezius[56]) — es handelt sich um ein $2^1/_2$ Jahre altes Mädchen, bei welchem der linke Bulbus hydrophthalmisch und das linke obere Lid stark hypertrophisch waren — betonte Wagemann auf der 32. Versammlung der Ophthalmologischen Gesellschaft zu Heidelberg, dass der Buphthalmus nicht die Folge der Erkrankung der nervösen Elemente sei, sondern dass man für die koordinierten Veränderungen in seinem nnd den anderen veröffentlichten Fällen eine gemeinsame oder wenigstens ähnliche Störung in der Entwickelung annehmen müsse.

Reis[18]) meint zu dem Fall Lezius[36]), dass das Zusammentreffen von Rankenneurom und Buphthalmus zu den Fällen führt, wo die Entstehung des angeborenen Buphthalmus das Resultat des Uebergreifens einer krankhaften Gewebsstörung auf den Augapfel ist, die in der Fötalzeit beginnt und zunächst nur auf die Umgebung des Auges lokalisiert ist, d. h. schon in das Gebiet des „sekundären" Buphthalmus gehört. Dieser unterscheidet sich vom „primären" lediglich dadurch, dass bei ihm die zur Drucksteigerung und zur Bulbusektasie führenden krankhaften Veränderungen äusserlich sichtbar zutage treten.

v. Michel[35]) berichtet 1908 in Heidelberg über 3 Fälle von Neurofibromatose mit Buphthalmus; in einem davon war der Bulbus enukleiert und hystologisch untersucht worden.

Die Annahme, dass der Buphthalmus durch vasomotorische Störungen auf Grund der erkrankten Ciliarnerven hervorgerufen werde, lässt er nicht gelten; ebensowenig bezeichnet er die Auffassung, dass die Neurofibromatose durch Läsion des Nervensystems in dem erkrankten Gebiete hervorgernfen werde — sogenannte neurotische Theorie —, als hinreichend sicher.

Im Hinblick auf die Auffassung der Neurofibromatose als eine Störung des Mesenchyms betrachtet er die Fibromatose der Ciliarnerven und die Buphthalmie als koordinierte Vorgänge. Die Entstehung der letzteren ist demnach im Sinne einer primären Fibromatose des Kammerwinkels mit sekundärer intraokulärer Drucksteigerung zu erklären.

Bei dem verschiedenen Sitze und Grade, sowie der mannigfaltigen Ausdehnung der Neurofibromatose des Gesichtes kann nach Michels Meinung ein Buphthalmus vorhanden sein oder fehlen. Ja, er geht sogar soweit, dass er die Forderung stellt, der einseitige Buphthalmus müsse als einziges Zeichen einer halbseitigen Gesichtsfibromatose aufgefasst werden, selbst wenn für letztere keine klinisch nachweisbaren Anzeichen vorhanden seien.

Gegen diese Verallgemeinerung der v. Michel'schen[35]) Hypothese trat Seefelder[2]) auf. Er fand keinerlei neurofibromatöse Veränderungen in seinen daraufhin untersuchten Fällen; wohl fanden sich im Kammerwinkel bezw. im Bereich des Lig. pect. die von v. Michel[35]) erwähnten geweblichen Veränderungen, die eine Filtrationsstörung bedingen mussten, aber diese sind nach seiner Meinung nicht als fibromatöse Wucherungen, sondern als

ein abnorm persistierendes Fötalgewebe, welches in einer gewissen Fötalperiode normalerweise vorhanden ist, zu deuten.

Der Befund und die Auffassung Seefelders finden in dem von Wiener[37]) histologisch untersuchten Falle eine Bestätigung.

Bei einem 2jährigen Knaben hatte die Mutter gleich nach der Geburt bemerkt, dass das linke Auge etwas hervortrat, sowie die linke Stirnhälfte vorgetrieben erschien.

Klinisch zeigte sich, dass das linke Auge total erblindet und buphthalmisch verändert war, die Cornea vergrössert (16 mm). Die Linse war trübe und die Iris atrophisch. Röntgenologisch bestand eine Erweiterung der linken Orbita und eine Verdickung des Jochbeins. Der Schlemm'sche Kanal und das Lig. pect. fehlten nasal vollständig, temporal war der Kammerwinkel von einem fetalen Gewebe ausgefüllt. Die Aderhaut erschien im rückwärtigen Bulbusabschnitt verdickt infolge Vermehrung des kernreichen Stützgewebes und einer Zahl von kleinen, hellgefärbten Körperchen, die Verfasser als hypertrophische Nervenendigung deutet. Auch die Ciliarnerven wiesen Verdickung des Peri- und Endoneuriums auf. Eine von der Stirn excidierte Verdickung erwies sich als Neurofibrom.

Der Vollständigkeit halber seien noch die Arbeiten von Weinstein[38]), Sutherland und Mayou[20]) und Rosenmeyer[40]) angeführt. Metzger[41]) fand ausser den beiden Anomalien noch eine Erweiterung der Sella turcica. Er bekennt sich, was die Erweiterung der Sella turcica anbelangt, zu der Hypothese Vogts[42]), der die Veränderungen der Sella turcica als Teilkompotion der v. Recklinghausen'schen Erkrankung auffasst. Zur Klärung der Beziehung zwischen Rankenneurom und Buphthalmus tragen sie nicht weiter bei, da teils die beiden Prozesse in keine Beziehung zu einander gebracht wurden, teils nur die Resektion des Neurofibroms gemacht wurde, der Bulbus geschont und daher keine histologische Untersuchung desselben vorgenommen werden konnte.

III. Teil.

Wir kommen nun zu der Durchsicht der Fälle, in denen Hydrophthalmus zu gleicher Zeit mit Naevus flammeus beobachtet wurde. Dass auch der Naevus flammeus als eine embryonale Missbildung aufzufassen ist, dürfte nach den heutigen Anschauungen als sicher gelten. Allerdings gehen die Meinungen betreffs des Zustandekommens auseinander.

Virchow[43]) wies auf die Lokalisation der Gefässnaevi im Bereiche embryonaler Spalten hin. Er zieht die Tatsache zum Beweise heran, dass die Naevi mit Vorliebe am Kopf und Hals etwa in 77 % — und zwar gerade an Regionen sitzen, wo früher Spalten bestanden. Nach seiner Ansicht genügen sehr leichte irritative Zustände, um an den Rändern und in der Umgebung dieser Spalten, welche an sich sehr reich an Gefässen sind, eine starke Ausbildung derselben hervorgerufen, die sich dann späterhin als Naevus zu erkennen gibt, die aber auch zuerst latent bleiben kann und erst später manifest wird.

Dieser Theorie Virchows[43]) vom „fissuralen" Ursprung der Gefässnaevi, welche allerdings nur auf jene im Bereich des Kopfes und Halses Anwendung finden kann, wurde mit Rücksicht auf die dem Verlaufe eines Nerven entsprechenden Verbreitung und Halbseitigkeit vieler Naevi die neuropathische entgegengesetzt (Bärensprung, Simons[43]), welche die Ursache des Naevus auf eine direkte Erkrankung vasomotorischer Zentren — Spinalganglien — bezieht.

Da die Mehrzahl der Gesichtsnaevi aber keine auffällige Uebereinstimmung mit dem Nervenverlaufe zeigt, und die neuropathische Theorie auch nicht genügend fundiert erscheint, kann ihr nicht zuviel Gewicht beigelegt werden.

Jüngstens hat Unna[43]) auf eine andere Möglichkeit hingewiesen. Durch eine Reihe von Beobachtungen wurde er zu der Annahme geführt, dass sich die Naevi möglicherweise an intrauterinen Druckpunkten infolge Drucklähmung der embryonalen Hautgefässe entwickeln.

Aber auch diese Anschauung ist sehr hypothetisch, und dürfte deshalb die Virchow'sche Erklärung bisher die meisten Bekenner gefunden haben.

Anatomisch besteht der Naevus flammeus aus neugebildeten, stark erweiterten Kapillaren oder einem Convolut von neugebildeten kleinen Arterien und Venen mit mehr oder weniger reichlichen Bindegewebe. Infolge eines ungleichmässigen Wachstums entstehen buchtige Erweiterungen und Schlängelungen.

In der Regel zeigen die Haemangiome grosse Neigung zu ausgedehntem Wachstum, es wechseln Perioden des Wachstums und des Stillstandes. Was die Häufigkeit der Angiome anbelangt, sind Gesichts- und Kopfhaut in $^3/_4$ aller Fälle betroffen. Mit Vorliebe werden die Wangen- und Schläfengegend, die Augenlider

und die Nase ergriffen. Tief dringen sie in die Orbita ein und befallen vielfach auch die Augenhäute.

Die Zahl der publizierten Fälle, in denen gleichzeitig und gleichseitig Naevus flammeus und Glaukom bezw. Hydrophthalmus vorhanden war, ist bisher nur klein. Aber aus der Beobachtung der einschlägigen Literatur und des am Schlusse dieser Arbeit beschriebenen Falles kann man ohne Zweifel die Folgerung ziehen, dass zwischen den angeborenen Gefässerweiterungen und der Augenaffektion ein Zusammenhang besteht, zumal in allen diesen Fällen die angeborenen Gefässveränderungen ihren unheilvollen Einfluss früher oder später auf das Auge gehabt haben.

Fast alle Fälle wiesen die jugendliche Form des Glaukoms auf, die mit Dehnung des ganzen Augapfels einhergeht. Nur in einigen wenigen Fällen entwickelte sich der glaukomatöse Zustand erst später. Diese Augen boten das Bild des Glaucoma simplex.

In dem von Schirmer[44]) 1860 beschriebenen Falle, dem ersten dieser Art, war der Naevus ausser im Gesicht auch am Hals, an der Seite von Brust und Bauch, und an der Schleimhaut von Mund und Nase, weichem Gaumen und sichtbarem Pharynx vorhanden. Die Venen der Retina zeigten Ektasie und stärkere Schlängelung, die Arterien waren dagegen unverändert. Die Chorioidea bot nichts Abnormes. Nach der Schilderung des Bulbusbefundes und einer ophthalmoskopischen Skizze bestand zweifellos Hydrophthalmus. Auf den Zusammenhang zwischen den beiden Affektionen geht Schirmer nicht ein.

Mackenzies[45]) Fall zeigte Buphthalmus, bedeutende Vergrösserung der Cornea des erkrankten Auges und starke myopische Refraktion.

Im Falle Beltmann[46]) — 18jähriges Mädchen — bestand ein fast das ganze Gesicht und einen Teil des angrenzenden Haarbodens einnehmender, auch über die Augenlider sich erstreckender Naevus flammeus. Die ganze Bindehaut, insbesondere die Bulbusbindehaut war von der hochgradigen Gefässerweiterung ergriffen. Auch die episkleralen Gefässe waren stark vermehrt. Das linke Auge war weniger stark von dieser Vermehrung betroffen als das rechte, beide Corneae vergrössert. Rechts totale glaukomatöse Exkavation, links physiologische Exkavation mit auffallend geringer Zahl von Gefässen der unteren Netzhauthälfte, die wohl mit der bestehenden Pigmentdegeneration im Zusammenhange stand. Tension betrug rechts T + 1, links nicht ganz + 1,

Beltmann[46] stellt an Hand seiner Befunde die Hypothese auf, dass die Aderhaut beider Augen abnorm viele, weite, sehr dünnwandige Gefässe enthalten müsse. Dies würde nach seiner Meinung zur Folge haben, dass die Oberfläche der die Lymphe durchlassenden Gefässwände beträchtlich vergrössert sei und dadurch mehr Flüssigkeit nach dem Augeninnern abgesondert wird. Zweitens wird der Blutdruck in den zu weiten Gefässen höher sein als normal und infolgedessen ebenfalls mehr Flüssigkeit abgesondert werden. Drittens die Spannung der abgesonderten Lymphe wird erhöht sein, weil sie unmitelbar abhängt vom Druck in den Kapillaren. Weiterhin kann die Resorption der Augenflüssigkeit vermindert sein infolge der Gefässanomalien. Als Stütze dieser Annahme führt er noch an, dass in seinem Falle auch Binnendrucksteigerung der praemenstruellen Blutdrucksteigerung parallel ging.

Während dieser Phase war die Tension erhöht und die Sehschärfe herabgesetzt.

Etwas Aehnliches fand Zaun[47]) bei einem 6 Monate alten Mädchen mit rechtsseitigem Naevus flammeus und Hydrophthalmus. Bestand nämlich eine stärkere Füllung und Rötung des Haemangioms, so fand sich gleichzeitig eine Zunahme der glaukomatösen Erscheinungen, welche in stärkerer Hornhautstichelung und Trübung sowie einer Zunahme des Augendruckes bestand. Sobald sich grössere Blutleere und Blässe der Geschwulst einstellte, waren die glaukomatösen Erscheinungen geringer und die Hornhaut wurde mitunter sogar vollständig klar. In diesem Falle muss es sich notwendigerweise um ein Uebergreifen des Feuermals auf das Augeninnere handeln, um dies Verhalten erklären zu können.

Ebenso hat Elschnig[38]) auf die Vermehrung der Blutgefässe im Bulbus die Tensionsvermehrung bezogen, sie gewissermassen als „pletorisch" bezeichnet. Bei dem 23jährigen Patienten W. A. bestand an der linken Stirn und Gesichtsseite ein Naevus flammeus. Der Augapfel war in toto, insbesondere die Cornea vergrössert, die vordere Kammer stark vertieft, der Limbus gedehnt, die Pupille klein mit totaler glaukomatöser Exkavation. Hieraus ergibt sich, dass eine Drucksteigerung schon seit der Kindheit bestanden haben haben muss. Der Patient hatte bei der Aufnahme auf dem linken Bulbus eine Tension von 36 mm Hg.

Nach Bulbuskompression und Kompression der gleichseitigen Karotis sank die Tension auf 25—21, stark pulsierend. Nach

Wiederholen der Kompression des Bulbus und der Karotis war T — 14—15, in wenigen Minuten zunehmende Spannung, 5 Minuten später T — 30—32. Wiederholung der Kompression T — 10. Innerhalb von 3 Minuten ansteigend bis T — 25.

Elschnig[48]) glaubt, bestärkt durch das Resultat der Kompressionsversuche, eine Parallele zu dem Exophthalmus pulsans ziehen zu können, da der Befund durchaus von den gewöhnlichen Glaukomfällen abweicht, in denen bekanntlich die Karotiskompression keinen deutlichen Einfluss auf den intraokulären Druck besitzt und in denen gerade das Fehlen einer ausgesprochenen Druckherabsetzung bei Kompressionen des Bulbus zu den typischen Symptomen gehört.

Demnach müssen sich die extraokulären Gefässerweiterungen auch auf den Ciliarkörper und die Aderhaut erstrecken und direkt oder durch Zunahme der Sekretion die intraokuläre Drucksteigerung herbeiführen.

Der Elsnig'schen[48]) Meinung schliesst sich auch Nakamura[49]) an, der bei einem 4 Monate alten Kinde Feuermal und Hydrophthalmus fand. Die Tension betrug am linken Auge 35 mm Hg. Durch stündliche Pilokarpindosen sank die Tension auf 20 mm Hg. herab. Eine völlige Herabsetzung der Tension gelang ihm aber auch nicht.

Salus[50]) fügt den bisher mitgeteilten Fällen von Glaukom und Feuermal zwei weitere hinzu. Auffallend und bisher nur in den von Komoto[51]), Duschnitz[52]) und neuerdings auch von Bär[53]) publizierten (noch zu erwähnenden) Fällen beobachtet, ist das späte Auftefen des Glaukoms bei den Kranken mit angeborenem Naevus. Der eine Patient befand sich im 57., der andere im 45. Lebensjahr. Die Augenveränderung bot das Bild des Glaukoma simplex, während bisher immer die kindliche Form des Glaukoms, der Hydrophthalmus, vorlag. Die zwei Fälle zeigen also, dass sich auch nach vielen Jahren Glaukom in ursächlichem Zusammenhang mit Teleangiektasien entwickeln kann, und zwar in Form des Glaukoma simplex. Dass eine derartige ursächliche Beziehung besteht, glaubt Verfasser an Hand des Spiegelbefundes, nach welchem sich eine Vermehrung, Verbreiterung und Wandverdickung der Aderhautgefässe zeigte, herleiten zu können. Den zeitlich verschiedenen Beginn des Glaukoms führt er einerseits auf Wachstumsvorgänge im Bereich der intraokulären Teleangiektasien zurück, womit im Einklang steht, dass auch die

Naevi flammei der Haut nicht selten noch nach der Geburt eine Vergrösserung erfahren könne, andererseits, dass Aenderungen in der Zirkulation, wie sie im höheren Alter sich einstellen und das Bild der Blutdruckerhöhung, Verengerung der Gefässe und Rigidiät ihrer Wände bieten, das Verhältnis zwischen Zufuhr und Abfuhr aus dem Gleichgewicht bringen. Die Möglichkeit, dass ausserdem auch angeborene Veränderungen im Bereiche der Filtrationswege eine Rolle spielen könnten, gibt Salus zu.

Interessant ist die Beobachtung von Bär[53]) an einem Patienten, der einen beiderseitigen Gesichtsnaevus besass, und wo sich nur auf dem rechten Auge ein glaukomatöser Zustand entwickelt hatte, während das linke Auge vollkommen normal geblieben war.

Die Lidbindehaut und Karunkel zeigten nicht sonderlich vermehrte Gefässe, hingegen schimmerten an den Uebergangsfalten, ebenso aussen und innen von der Karunkel stark erweiterte und vermehrte tiefliegende Gefässe durch die Bindehaut hindurch und bildeten einen deutlichen violett gefärbten Wulst, der in verschiedener Höhe und Ausdehnung den ganzen Bulbus umzog. An der Konjunktiva bulbi waren die Konjunktival- und Ciliargefässe ebenfalls erweitert und geschlängelt.

Ophthalmoskopisch zeigte sich rechts eine Abblassung und Exkavation der Papille; die brechenden Medien waren klar. Die Gefässe im Bereiche der Papille waren sehr deutlich abgeknickt, ihre Fortsetzung am Grunde der Exkavation verschoben. Die Venen erschienen auffallend dunkel und sehr stark geschlängelt, so dass Bär[53]) manchmal den Eindruck hatte, sie seien abgeknickt. Zwischen den einzelnen Venengebieten bestanden zahlreiche Anastomosen, namentlich um die Makula war ein ganzer Kranz feiner Venen sichtbar; an den Arterien konnten keine Veränderungen nachgewiesen werden. In der Netzhaut zeigten sich an einigen Stellen schwarze Pigmentfleckchen, von denen feinste Venenstämmchen ausgingen. Der übrige Fundus war sehr dunkel pigmentiert. Die Sehschärfe betrug mit + 2 D $^5/_{30}$. Das Gesichtsfeld zeigte im oberen nasalen Quadranten eine starke Einschränkung. T = 27 mm, nach Pilokarpin T = 21 mm.

Am linken, völlig normalen Auge war die Bindehaut blass, es zeigten sich nirgends Gefässanomalien. Die Sehschärfe betrug mit — 0,75 D $^5/_5$. Gesichtsfeld normal. T — 17 mm, kleine physiologische Exkavation.

Was die Entstehung des Glaukoms anbelangt, bekennt sich Bär[53]) auch zu den Anschauungen von Salus[50] und den anderen Beobachtern, dass nämlich die Teleangiektasien sich in das Augeninnere ausgebreitet haben und es infolge Blutdruckerhöhung und Stromverlangsamung zu Glaukom kommt. Bisher waren die Teleangiektasien nur immer auf Chorioidea und Ciliarkörper ausgebreitet gefunden worden, in Bärs[53]) Falle hingegen war vor allem aber auch die Netzhaut von den Gefässveränderungen betroffen worden. Die alten Blutungen in der Netzhaut sprechen nach seiner Meinung dafür, dass es infolge der Gefässanomalien zu Druckschwankungen, ja zu Thrombosierung in den einzelnen Venenbezirken gekommen sein muss. Aus der Tatsache, dass Thrombosen und Netzhautblutungen zu Glaukom führen können, leitet er das Zustandekommen seines Glaucoma simplex her. Ausserdem zieht er noch als begünstigenden Umstand die bedeutend grössere Ausbreitung des Feuermals auf der rechten Gesichtshälfte heran.

Kiranoff[54]) und Vögele[55]), die neuerdings je einen Fall publizierten, glauben an einen zweifellosen Zusammenhang zwischen Glaukom und Feuermal, enthalten sich aber einer ursächlichen Stellungnahme.

Bemerkenswert ist, dass auch in ihren beiden Fällen ein Uebergreifen der extraorbitalen Gefässveränderungen auf die Augapfelhäute selbst bestand.

Zusammenfassend geht die Ansicht der bisher genannten Autoren darauf hinaus, dass das Glaukom vergesellschaftet mit Feuermälern durch die Ausbreitung teleangiektatischer Veränderungen im Ciliarkörper und Aderhaut bezw. Netzhaut und dadurch vermehrter Absonderung intraokularer Flüssiggeit zustande kommt.

Für diese Anschauung konnte Safar[56]) in dem 1923 veröffentlichten Falle, der ganz besonders dadurch wertvoll erscheint, dass zum ersten Male der Bulbus enukleiert und histologisch untersucht wurde, keine Stütze finden.

Bei seinem 28jährigen Patienten S. F. bestanden Feuermal und Vergrösserung des rechten Auges seit der Geburt. Das rechte Auge war, so lange sich Patient erinnern konnte, blind, machte ihm aber keinerlei Beschwerden. An dem sonst blassen Bulbus waren in der Konjunktiva und am Limbus corneae erweiterte und geschlängelte Gefässe vorhanden. Die Tension betrug

70 mm Hg. Die Masse des enukleierten Bulbus waren vergrössert, Kammerwinkel überall weit offen.

Der Schlemm'sche Kanal, der an zahlreichen Schnitten kein oder nur ein sehr enges Lumen aufweist, wurde bei mangelhaft entwickelten Skleralsporn abnorm nach rückwärts verlagert vorgefunden. Das Gerüstwerk des Kammerwinkels zeigte Verdichtung und Verbreiterung. Im Gegensatz zu den bisher beschriebenen Fällen wies die Chorioidea keine Vermehrung und Verbreiterung von Gefässen auf, dagegen bestand ein starker Gehalt an Chromatophoren, die in den äusseren Schichten der Aderhaut und in den Räumen der grossen Gefässe angeordnet waren.

Das histologische Bild dieses Falles stimmt vollkommen überein mit den Veränderungen, wie sie von Reis[18]) und Seefelder[3]) bei dem jugendlichen Glaukom vorgefunden und beschrieben wurden. Safar[56]) ist deshalb geneigt, sich den Folgerungen der genannten Autoren anzuschliessen, die in einer Behinderung der Abflusswege der Augenflüssigkeit die Ursache der Drucksteigerung erblicken.

Der Zusammenhang zwischen Naevus flammeus und Hydrophthalmus wäre somit nicht als ursächlich aufzufassen, sondern beide Anomalien sind koordiniert und gleichzeitig mit anderen Missbildungen auf Störung der Keimanlage zurückzuführen. Der Hydrophthalmus kann somit nach Safars[59]) Ansicht nicht auf eine direkte Folge von Gefässveränderungen im Auge bezogen werden.

Eine ähnliche Auffassung haben wir schon bei der Besprechung der Neurofibromatose von v. Michel[35]) vertreten gefunden. Dieser Autor fasst bekanntlich das Zusammentreffen beider Anomalien auch als koordinierte Erscheinung auf, die auf eine Missbildung im Mesenchym begründet liegt, und wobei er in den fibromatösen Veränderungen im Bereich des Kammerwinkels die Ursache der Drucksteigerung erblickte.

Marchesani[57]) erblickt, wie auch Safar das Zustandekommen des Hydrophthalmus einzig und allein in einer angeborenen Veränderung des Kammerwinkels. Jegliches Abhängigkeitsverhältnis bei dem Leiden lehnt er ab, ja nicht einmal eine gemeinsame Ursache lässt sich nach seiner Ansicht nachweisen. Das Auftreten beider Anomalien erklärt er für rein accidentell.

Zu diesen Fällen bin ich nun in der Lage, einen neuen hinzufügen zu können, der dem Material der Rostocker Universitäts-Augenklinik entstammt.

Bei dem 22jährigen Bäcker W. M. bestand von Jugend auf ein Muttermal, das sich über die ganze rechte Gesichtshälfte erstreckte. Nach Angabe des Patienten ist das rechte Auge von Jugend auf grösser gewesen als das linke; Patient ist deshalb immer in ärztlicher Behandlung gewesen.

Befund: Naevus flammeus, der sich über die ganze rechte Gesichtshälfte erstreckt, unten etwa bis zum Munde reicht, in der Mitte der Nase abschneidet, auf die linke Oberlippe übergreift, Ober- und Unterlid vollkommen mit einschliesst und auch bis über die Augenbrauen ausläuft.

Rechtes Auge: Augapfel grösser als linker. An der Bulbusbindehaut sind deutlich erweiterte Gefässe zu sehen, besonders im äusseren Abschnitt. Diese Gefässe liegen nicht nur konjunktival, sondern auch episkleral im Gewebe.

Hornhaut: Der Hornhautdurchmesser beträgt 14 mm im Gegensatz zum linken, der 10 mm beträgt.

Die brechenden Medien sind klar.

Augenhintergrund: schief gestellter Optikus. Die Gefässe biegen vom Optikus sehr scharf zur Makulagegend aus. Papille weiss verfärbt, tiefe Exkavation, der ganze Augenhintergrund ist gleichmässig pigmentiert, die Netzhautgefässe erscheinen nicht erweitert zu sein.

Wegen der gleichmässigen Pigmentierung ist von der Aderhaut nichts zu sehen.

Tension: Bei der Aufnahme in die Klinik T = 38, nach Adrenalin Herabsetzung auf T = 26—20, danach langsames Ansteigen auf T = 37; durch Eserin konnte die Tension zwischen 25 und 30 gehalten werden.

Die Sehschärfe ist stark herabgesetzt.

Linkes Auge: Reizlos, brechende Medien klar, Hintergrund o. B. S = $^5/_5$, Nd. 1.

Die Zusammenstellung dieser Fälle zeigt uns, dass irgendwelche Beziehungen der Neurofibromatose und des Naevus flammeus zum Hydrophthalmus congenitus bestehen müssen. Leider ist die Zahl der histologischen Befunde und die daraus gewonnene Ausbeute nur sehr gering, um schon heute ein abschliessendes Urteil fällen zu können, ob das Zustandekommen

des Hydrophthalmus einem Uebergreifen der Hautaffektion auf das Augeninnere seinen Ursprung verdankt, oder ob es sich um ein zufälliges gleichzeitiges Auftreten beider Anomalien handelt. Der grösste Teil der klinischen Befunde spricht für die erstere Anschauung.

Zur völligen Klärung der Frage dürfte es deshalb von Wichtigkeit sein, neben gründlichen histologischen Untersuchungen eines grösseren Materials das Augenmerk auf die Veränderungen des Mesenchyms zu richten.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geheimrat Professor Dr. Peters, für die Ueberweisung des Themas sowie für die bei der Ausarbeitung gewährte Unterstützung meinen gehorsamsten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich, Wilhelm Ernst-Ferdinand Ehrler, wurde als ältester Sohn des Gutsbesitzers William Ehrler am 8. August 1900 in Kl. Messow N.-L. geboren. Das Reifezeugnis erwarb ich auf dem humanistischen Gymnasium zu Gütersloh. Nachdem ich ein halbes Jahr in der Landwirtschaft tätig gewesen war, widmete ich mich dem medizinischen Studium in Jena, Würzburg und Rostock. Das Physikum bestand ich im März 1923 in Jena, das Staatsexamen im Dezember 1925 in Rostock.

Literaturverzeichnis.

I. Teil.

1. Peters: Die angeborenen Fehler und Erkrankungen des Auges. Bonn 1909.
2. Weber: Beiträge zur patholgischen Anatomie des Auges. Buphthalmus congenitus. Kl. M. f. A. Bd. XIV.
3. Seefelder: Klin. und anatom. Untersuchungen zur Path. und Therapie d. H. C. Teil 1: Kl. A. f. O. Bd. 63, S. 205. Teil 2: Anatom. Arch. f. O. Bd. 63, S. 481.
4. Raab: Beiträge zur pathologischen Anatomie d. Auges. 2: Buphthalmus congenitus. Kl. M. f. A. LIX.
5. Grahamer: Ein Beitrag z. pathol. Anatomie des Hydrophthalmus congenitus. v. Graefes Arch. f. Oph. Bd. XXX, 3.
6. Kalt: Anatomie pathol. de la Buphthalmie An. d'ocul.
7. Manz: Anat. Beschreibung eines H. C. Bericht über d. 56. Vers. deutsch. Naturf. u. Aerzte. Freiburg 1883.
8. Pflüger: Bericht der Univ. Aug. Kl. Bern über d. Jahr 1882. — Bern 1884.
9. Dürr u. Schlegendal: 5 Fälle von H. C. — v. Grafes Arch. f. O. Bd. XXXV, 2 (35,2).
10. Muray: A case of Hydrophthalmus. Ophth. Rec. 1902. Ref.: Nagel-Michel. Bericht f. d. Jahr 1902.
11. May: Zur Anatomie d. H. C. — Berliner ophth. Gesellsch., Sitzung 29. 5. 1902 Ref.: Centralbl. f. A. 1902.
12. Vennemann: Remarques sujet de cas de hydr. Soc. Belge d'ophthal. 26. 4. 1902.
13. Goldzieher: Hydrophthalmus. Real. Encyklop. d. ges. Heilkunde, Herausgegeben von Eulenburg, III. Aufl. Wien 1890.
14. Angelucci: **a.** Sui distardi del mecanismo vasculare che si riscantano mi maladi di indrothalmie sia congenita che acquisite. — Arch. di Ottalm. I.—II. Ref.: Nagel-Michel, Jahresbe. über die Leistungen usw. f. d. J. 1894.
    b. Rispota ad una recensione del Prof. Axenfeld. Arch. di Ottalm. VII. Ref.: Nagel-Michel, Jahresb. über die Leistungen d. J. 1900.
15. Marchetti: Les troubles vasculaires chez les malades hydr. Arch. di Ottalm X. Ref.: Arch. d'ophthalm. T. XXIV, 1904.
16. de Lapersonne: Hydrophthalmie et troubles cardio vasculaires. Arch. d'ophthalm. T. XXII, 1902.
17. Axenfeld: Ueber das Vorkommen von Netzhautablösungen und über die Bedeutung allgemeiner vasomotorischer Strömungen (Angelucci'sche Sympt.) beim H. C. — Kl. M. f. A. Bd. I, Beilageheft.

18. Reis: Untersuchungen z. path. Anatomie und zur Pathol. d. angeborenen Hydrophthalmus. A. f. O. Bd. 60.
19. Marschke: Beitr. z. path. Anat. d. Myopie und des H. C. — Kl. M. f. A. 1901.
20. Bondi: Megaloph. u. H. C. in einer Familie. Kl. therap. Wochenschr. 1903.
21. Jüngken: Die Lehre von den Augenkrankheiten. 3. Aufl., Berlin 1842.
22. Rampoldi: Tre serelle can buftalmo cong.-Annali di ottalm. XII. Ref.: Nagel-Michel, Jahresber. ü. d. Leistungen d. J. 1883.
23. Gallengo: Dell' idroftalmie cong.-Annali di ottelm. XIV. Ref.: An. d'ocul. T. XCV. 1886.
24. Brunhuber: Einseit. total. Iridermie bei H. C. Kl. M. f. A., 15. Jahrg.
25. Pergens: Buphthalm. mit Lenticonus posterior. A. f. A. Bd. XXXV.
26. Pinkus: Über Hydrophthalmus congenita. Münch. med. Wochenschr. 1899, S. 1518.

II. Teil.

27. Tilesius: cit. bei Marks: Ein Fall von multipler Neurofibromatose. Z. f. A. XIX, 1908.
28. Virchow: cit. bei Marks.
29. v. Recklinghausen: Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehungen zu den multiplen Neurosen. 1882.
30. Hanke-Katz: cit. bei L. Schreiber: Handbuch der ges. Augenheilkunde. Berlin 1924.
31. Cagiati: Klinischer und pathologischer Beitrag zum Studium der beiderseitigen Hypertrophie. Z. f. Nervenh. Bd. 32.
32. Sachsalber: Über das Rankenneurom mit Buphthalmus. Beitr. z. Augenheilk., Bd. 3.
33. Michelsohn-Rabinowitsch: Beitrag zur Kenntnis des Hydrophthalmus. A. f. A. 55.
34. Murakami: Zur path. Anatomie u. Pathogenese d. Buphthalmus b. Neurofibromatose. Kl. M. f. A. 1913.
35. v. Michel: Über Veränderungen des Auges und seiner Adnexe bei angeborenem Neurofibrom der Gesichtshaut. Bericht der Ophth. Gesellsch. 1908.
36. Lezius: Einseitiger angeborener Buphthalmus mit einseitiger angeborener Hauthypertrophie kompliziert. Inaug.-Diss. Jena 1899.
37. Wiener: A case of neurofibromatosis with Buphthalmus. Arch. f. O., Bd. 54.
38. Weinstein: Ein Fall von Buphthalmus mit congenitaler Hypertrophie des Oberlides. Kl. M. f. A. 1909, 2.
39. Sutherland u. Mayou: Neurofibromatosis of the fifth nerve with buphth. Transact. of the Ophth. soc. of the United Kingdom. XXVII.
40. Rosenmeyer: Rankenneurom und Hydrophthalmus. Z. f. prakt. A. 1906.
41. Metzger: Elephantiasis der Lider und Hydrophthalmus mit Erweiterung der Sella turcica. Kl. M. f. A. 75.
42. Vogt: Einseitige Elephantiasis des Oberlides bei erweiterter Sella turcica. Kl. M. f. A. Nr. 72.

43. Virchow:
43. Bärensprung:
43. Simon:
43. Unna:
cit. bei Jarisch u. Matzenauer: Die Hautkrankheiten. Wien 1908.

44. Schirmer: Ein Fall von Angiektasie. Arch. f. O. Nr 7.
45. Mackenzie: Clinical Soc. Transact., Vol. XII. 1879.
46. Beltmann: Ueber angeborene Teleangiektasie des Auges als Ursache von Glaucoma simplex. A. f. O. Nr. 59.
47. Zaun: Ueber Beziehungen zwischen Naevus flammeus und angeborenem Glaukom. Kl. M. f. A. Nr. 72.
48. Elschnig: Beiträge zur Glaukomlehre. Z. f. A. Nr. 39.
49. Nakamura: Angeb. halbseit. Naevus flammeus und Hydrophtalmus und Knochenverdickung derselben Seite. Kl. M. f. A. Nr. 69.
50. Salus: Glaukom und Feuermal. Kl. M. f. A. Nr. 71.
51. Komoto: Glaukom bei einer Frau mit Angioma fasciei dextra. Kl M. f. A. Nr. 60.
52. Duschnitz: Einseitiges jugendliches Glaukom mit Naevus flammeus der gleichseitigen Gesichtshälfte. Kl. M. f. A. Nr. 70.
53. Bär: Ein bemerkenswerter Fall von Feuermal und Glaukom. Festschrift f. Diener. Z. f. A. Nr. 57.
54. Kiranoff: Zur Literatur über Naevus flammeus und Glaukom. Kl. M A. Nr. 74.
55. Vögele: Naevus vasculosus und Glaukom. Kl. M. f. A. Nr. 74.
56. Safar: Histologischer Beitrag zur Frage des ursächlichen Zusammenhanges zwischen Hydrophthalmus congenitus und Naevus flammeus. Z. f. A. Nr. 51.
57. Marchesani: Naevus flammeus und Hydrophthalmus cong. Wiener med. Wochenschr. Nr. 46.